

Meduloblastomas en niños y adultos. Hallazgos en la Tomografía Axial Computada.

Medulloblastoma in children and adult: Findings in Computed Tomography.

Herrera Genaro*, Flores Carlos**.

*Profesor Principal, Universidad Peruana Cayetano Heredia. Departamento de Radiología, Hospital Nacional Cayetano Heredia. Lima, Perú.

**Médico Cirujano. Universidad Peruana Cayetano Heredia. Lima, Perú.

RESUMEN

Objetivos: Describir los hallazgos en la Tomografía Axial Computada (TAC) de pacientes con el diagnóstico de meduloblastoma. **Material y Métodos:** Se revisaron las TACs de 30 casos (21 niños y 9 adultos) de meduloblastoma comprobados por histopatología. **Resultados:** en el 60% de casos el diagnóstico radiológico (DR) fue correcto. Hubo mayor acierto en el DR en niños que en adolescentes y adultos jóvenes. En más del 90% de casos se halló hidrocefalia, edema peritumoral y compromiso del IV ventrículo. La mayoría de tumores fueron hiperdensos (77%) y heterogéneos (80%). Hallazgos poco frecuentes fueron calcificaciones, densidad igual o menor que la sustancia cerebelosa y ausencia de realce con la sustancia de contraste. La imagen típica del meduloblastoma (tumores medial, homogéneo, hiperdenso, hipercaptador de contraste, de márgenes bien definidos) fue observada sólo en el 10% de casos. **Conclusión:** la imagen del meduloblastoma es variada sin embargo, su diagnóstico por TAC es más sensible en pacientes pediátricos que en adultos, debido fundamentalmente a que en niños los hallazgos tomográficos del tumor son más típicos que en adultos. (*Rev Med Hered 1995; 6:168-174*).

PALABRAS CLAVE: Meduloblastoma, tumor de fosa posterior, tomografía axial computada (TAC).

SUMMARY

Objective: To describe the Computed Tomography (CT) features of the patients with the diagnosis of cerebellar medulloblastoma. **Material y Methods:** We reviewed the CTs of 30 cases with medulloblastoma proved by histopathology (21 children and 9 adults). **Results:** In 60% of cases the radiologic diagnosis (RD) was correct. There was more accuracy in the RD in children than in adolescents and adults. In more than 90% of cases we find hydrocephalus,

peritumoral edema and affectation of the IV ventricle. Most of tumors were hyperdense (77%) and heterogeneous (80%). Less common CT features were calcifications, isodense and hypodense tumors (compared with normal gray matter), and lack of contrast enhancement. The so-called typical appearance of medulloblastoma (central tumor, homogenous, hyperdense, with good contrast enhancement and well defined margins) was just observed in 10% of cases. **Conclusion:** Medulloblastoma has a variable CT appearance, but its diagnosis by CT is more sensitive in children than in adults, probably due to the tomographic findings of the tumor are more characteristic in children. (*Rev Med Hered 1995; 6: 168-174*).

KEY WORDS: Medulloblastoma, fossa posterior tumor, computed tomography (CT).

INTRODUCCIÓN

La prevalencia general de tumores primarios del sistema nervioso central (SNC) en autopsias es de aproximadamente 1%; en niños estos tumores representan la neoplasia sólida más frecuente y la segunda malignidad más común, sólo excedida por las leucemias agudas. En pacientes pediátricos los tumores de fosa posterior (FP) se presentan con mayor frecuencia que en adultos: entre el 54% y 70% de todos los tumores del SNC en niños se originan en la FP, a diferencia del 15% a 20% que ocurre en adultos (1,2). El medulloblastoma, neoplasia que se origina en la FP, descrita inicialmente por Bailey y Cushing en 1925 (3), es considerado el tumor maligno intracraneal más común en niños (4). Los pacientes afectados de una lesión de masa en FP por lo general se presentan con un cuadro clínico de hipertensión endocraneana y ataxia.

Desafortunadamente en un inicio el diagnóstico no es muy evidente, sin embargo una vez surgida la sospecha la neuroradiología (TAC y/o Resonancia Magnética) se constituye como la herramienta más útil para definir un diagnóstico.

En niños la imagen en el TAC del medulloblastoma ha sido bien descrita (1,5,6,7), sin embargo, hay pocas descripciones de la imagen del tumor en adultos. El objetivo de este trabajo fue describir los hallazgos tomográficos de pacientes con el diagnóstico de medulloblastoma, tanto en niños como en adultos.

MATERIALES Y MÉTODOS

El presente estudio fue realizado en una institución privada de Lima dedicada al diagnóstico por imágenes. Se obtuvo, por análisis retrospectivo de 10 años, 30 casos (21 niños y 9 adultos) de medulloblastoma comprobados mediante anatomía patológica.

Todos los pacientes presentaban una imagen de masa en fosa posterior en el TAC. Se analizaron los diagnósticos radiológicos, teniendo en cuenta la localización del tumor, su estructura, los márgenes y la densidad antes y después de la inyección del contraste; el realce y el patrón de captación del contraste; la presencia de calcificaciones, de áreas de hipodensidad intratumoral, de edema, de hidrocefalia y del compromiso del IV ventrículo, como hallazgo asociado del tumor.

RESULTADOS

El rango de edad fue de 1-25 años, siendo la edad promedio 10.3 años. El pico de edad de presentación del tumor estuvo entre los 3 y 5 años. No hubo diferencia real entre el número de varones: 16 casos (53.3%) y el de mujeres: 14 casos (46.7%).

De los 30 casos estudiados, en 18 (60%) el diagnóstico radiológico (DR) fue correcto (meduloblastoma), en los 12 restantes había otro DR (glioma, meningioma, hematoma intraparenquimal y absceso), constituyendo el grupo de con DR correcto fue 7.6 años, menor que el promedio de edad del grupo con DR errado, 14.25 años. En el grupo de adultos 6 de los 7 DR estuvieron errados. Obtuvimos una sensibilidad global del TAC para este tumor de 60%, la que aumenta a un 76% cuando incluimos sólo pacientes pediátricos. En el 70% de los casos la localización del tumor estuvo sobre la línea media de la FP, en 6(20%) fue parasagital y sólo en 3 (10%) fue francamente lateral. De los 18 DR correctos, 17 casos (94.4%) correspondieron a tumores de localización medial. Por el contrario, de los 9 tumores localizados por fuera de la línea media sólo en uno el DR fue correcto.

Sin haber hecho uso de la sustancia de contraste, se observó que 9 casos (30%) presentaban márgenes bien definidos. En 23 casos (76.7%) observamos un tumor de densidad aumentada (comparado con la sustancia gris cerebelosa normal), en 6 (20%) se observó un tumor de estructura homogénea, correspondiendo 5 de ellos a niños (83%). En un paciente no se usó sustancia de contraste por existir antecedentes importantes de alergia. En 28 casos (96.5%) hubo algún grado de aumento en la densidad del tumor o realce luego de la inyección del contraste. El patrón de captación de la sustancia de contraste por el tumor fue homogéneo en 7 casos (25.0%), heterogéneo en 19 (68.0%) y el anillo en 2(7.0%). En 14 tumores (48.0%) se observaron márgenes bien definidos luego de la inyección del contraste. Hubo una mejor definición de los márgenes del tumor en los meduloblastomas de localización medial. En el 20% (6 casos) se vieron calcificaciones puntiformes. El 73% de casos presentó alguna zona de hipodensidad intratumoral, la que correspondería a degeneración quística o necrosis. El 96.7% presentó en su examen inicial algún grado de hidrocefalia asociada, la que fue severa en 19 casos (63.4%). En 23 casos (76.7%) el IV ventrículo estuvo desplazado y/o comprimido y en 7 (23.3%) no se visualizaba. Todos los tumores a excepción de uno sólo (96.7%) presentaron un halo hipodenso a su alrededor, lo que correspondería a edema peritumoral.

De los 30 pacientes ([Tabla N°1](#)), 6 (20%) presentaron un tumor de localización medial, hiperdenso, heterogéneo y con márgenes bien definidos (Patrón 1: [Figura N°1](#)), en 4 casos (13.3%) el tumor estuvo por fuera de la línea media, siendo además hiperdenso, heterogéneo y de márgenes mal definidos (Patrón 2: [Figura N°2](#)). Sólo 3 casos (10%) presentaron la apariencia típica del meduloblastoma: tumor medial hiperdenso, homogéneo, hipercaptador de contraste y de márgenes bien definidos (Patrón 3: [Figura N°3](#)).

Tabla N°1. Patrones tomográficos

	Patrón 1 n = 6 (20.0%)	Patrón 2 n = 4 (13.3%)	Patrón 3 n = 3 (10.0%)
Edad Promedio	6.2 a	20.3 a	10.3 a
Localización	Medial	Lateral	Medial
Estructura	Heterogenea	Heterogenea	Homogenea
Márgenes	Bien definidos	Mal definidos	Bien definidos
Densidad	Hiperdenso	Hiperdenso	Hiperdenso
Captación de contraste	++	++	+++

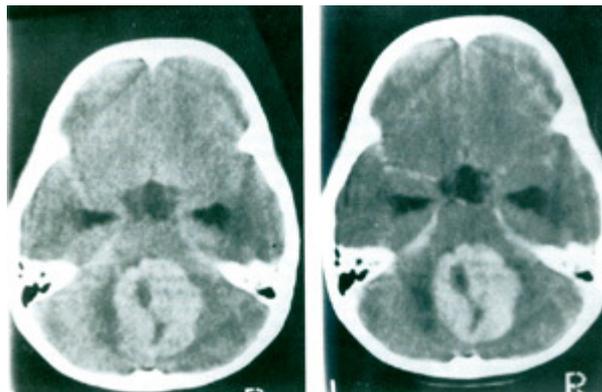


Figura N°1

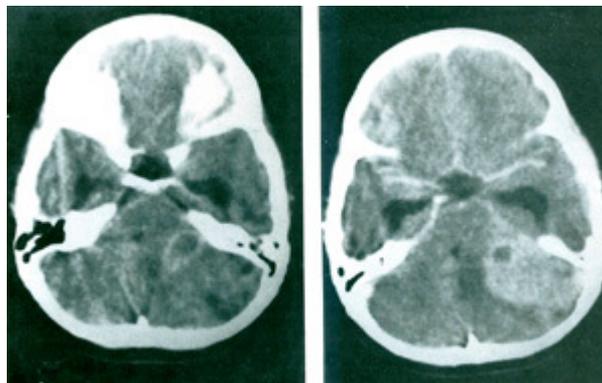


Figura N°2

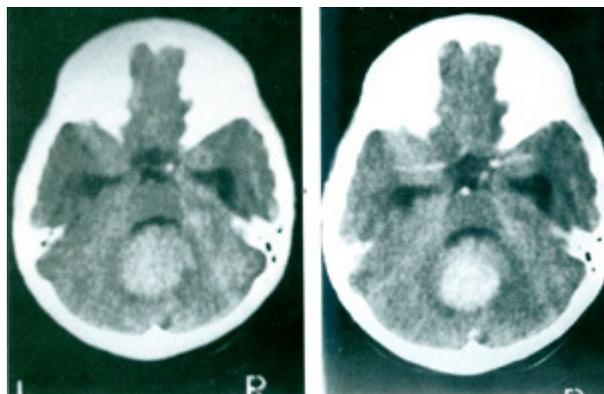


Figura N°3

La mayoría de casos no pudieron ser definidos dentro de ningún de estos 3 "patrones" por presentar características radiológicas muy variadas. La edad promedio de los 9 pacientes con tumores mediales correspondientes a los gráficos 1 y 3 fue de 8.1 años. La edad promedio de los 4 pacientes con tumores localizados por fuera de la línea media (Figura N°2) fue de 20.3 años.

DISCUSIÓN

Los meduloblastomas del cerebelo representan hasta el 4% de todas las neoplasias cerebrales, siendo el tumor intracraneal maligno más frecuente en niños (4,8). El 20% a 30% de estos tumores ocurren en adultos (2,8). Heinicke (9) en una serie de 83 niños con tumores del SNC diagnosticados por histología, encuentra que el 7.2% son meduloblastomas. Posteriormente Ismodes (10) en un estudio de imágenes (usando básicamente el TAC) encuentra que los meduloblastomas representan el 28.6% de todos los diagnósticos tomográficos de tumores en niños.

En 1925, Bailey y Cushing introdujeron el término meduloblastoma, pensando que el "meduloblasto" era una célula neuroglial primitiva capaz de diferenciarse tanto en elementos neuronales como gliales (11). Según la clasificación de los tumores del SNC de la O.M.S. (12) el meduloblastoma pertenece al grupo de tumores, tipo gliomas y de tejido neuroepitelial o neuroectodermal, embrionarios y poco diferenciados. Histológicamente, los meduloblastomas se semejan bastantes a los que ahora se han definido como tumores primitivos neuroectodermales (PNET, por sus siglas en inglés) (3). Algunos investigadores han sugerido que el término PNET ser usado para tumores similares que se origina en cualquier otro lugar del SNC (3,8,13).

Los primeros estudios sobre este tumor condujeron a la teoría que el meduloblastoma se origina de células primitivas o pluripotenciales halladas en la zona germinativa del velum medular posterior. Estas células migran hacia arriba y hacia los lados formando la capa granular externa de los hemisferios cerebelosos (5). El meduloblastoma puede desarrollarse en cualquier punto de la ruta de migración, medial mente o lateralmente (5, 11,14). De este modo, se encuentra que el meduloblastoma emerge del techo del IV ventrículo en contacto directo con el líquido cefalorraquídeo, el cual se constituye como su principal vía de diseminación (13).

El meduloblastoma es un tumor altamente infiltrante (15), además es una de las pocas neoplasias del SNC que comúnmente produce metástasis (1,2,3,13). Se piensa que ya ha ocurrido metástasis en el 20 a 50% de casos al momento del diagnóstico (2,13,16). Ante pacientes sospechosos de portar una neoplasia intracraneal, los clínicos han desarrollado una reacción refleja, la cual incluye un estudio radiológico de inmediato (17).

De acuerdo a nuestros resultados, existe un alto índice de sospecha de meduloblastoma cuando nos enfrentamos a un paciente pediátrico con una lesión topográfica sobre la línea media de la FP. En cambio, si la lesión es algo lateral y el paciente es de mayor edad, el diagnóstico de meduloblastoma no es tomado muy en cuenta. Este hecho es probablemente explicado por lo siguiente: (I) la mayoría de publicaciones clásicas que tratan el tema hablan de un patrón tomográfico típico: "tumor medial en fosa posterior que afecta generalmente a niños, hiperdenso..."(1,5,6,7) y que la localización del tumor (el meduloblastoma es constantemente recordado como un tumor medial) es el factor más importante para su detección e identificación (18); y (II) solo recientemente, algunas publicaciones resaltan hebreo que su apariencia topográfica no es por lo general típica, sino variada (5,19,13).

Los meduloblastomas por lo general se originan en el vermis del cerebelo (69-93%) y con menor frecuencia en los hemisferios (7-30%) (6,7,8,20). Nosotros hallamos que el 70% de los tumores fueron mediales, mientras que sólo el 10% fueron francamente hemisféricos.

Según la hipótesis del origen del meduloblastoma, los tumores que aparecen precozmente en la vida ocurren en las proximidades de la línea media (vermis), mientras que aquellos que se producen tiempo después, se localizan más lateralmente, generalmente, en un hemisferio cerebeloso. Esto explica la mayor ocurrencia de tumores hemisféricos en adultos.

En el 20% de nuestros casos se observó una estructura homogénea, contrastando con lo observado por otras series (8,21) donde encuentran una prevalencia de esta característica de 55-65%. Este tumor está compuesto de células tumorales compactas, inmersas en un estroma vascular. Esto explica la hiperdensidad típica en la TAC (1,5,7,22). Es efecto, la mayoría de nuestros casos (77%) presentaron una densidad aumentada en la serie previa a la inyección del contraste. Tuvimos un meduloblastoma fundamentalmente hipodenso, lo cual constituye un hallazgo verdaderamente infrecuente. Al Mefty y colaboradores (8) en una serie de 71 casos también describe sólo un meduloblastoma hipodenso. Varios estudios (5,6,14,20,23) señalan que se produce un realce con la sustancia de contraste casi invariable en todos los tumores. Es más, la ausencia de realce postcontraste constituye un hallazgo tan infrecuente (ocurría en sólo 3-11% de casos) que, de suceder, haría incluso dudar del diagnóstico de meduloblastoma (8,14,24,25).

En nuestra serie el 97% de tumores presentaron algún grado de realce con el contraste. En los pacientes adultos no se produjo un realce marcado del tumor luego del uso de contraste. Esto se debería a la mayor prevalencia de lesiones desmoplásticas en adultos, las que contienen una gran cantidad de fibras de reticulita en su estroma, lo que ocasiona menor captación de la

sustancia de contraste por el tumor (5,23).

En relación con el patrón de captación de la sustancia de contraste, la mayoría de publicaciones señalan que es homogéneo (1,14,20,24,26,27); sin embargo, una serie reciente muestra que es fundamentalmente heterogénea (7). Nosotros hallamos sólo la cuarta parte de tumores con un patrón de captación homogéneo. Al igual que lo descrito por otras series (5,14) la mayoría de nuestros casos presentó pobre definición de sus márgenes, inclusive luego de la inyección del contraste.

Las calcificaciones han sido descritas en diferentes series como un hallazgo tomográfico poco frecuente. Nosotros las encontramos con una frecuencia del 20%, igual a lo encontrado por Al Mefty (8), pero algo superior a la frecuencia de 7 al 17% reportada por otros trabajos (5,6,14,23,24,28). Las áreas de baja densidad dentro del tumor generalmente están en relación con hallazgos operatorios de generación quística o necrosis tumoral (5,14). Nuestro estudio muestra una alta tasa con este hallazgo, sin embargo en la mayoría de trabajos no es muy común, ocurriendo entre el 10-35%(8,14,29); no obstante, Bourgouin (5) y Sandhu (24) han encontrado frecuencias de 82% y 47% respectivamente. Esta elevada prevalencia de zonas hipodensas dentro del tumor probablemente se deba a que un grupo importante (casi la tercera parte) de nuestros casos fueron adultos, pudiendo considerar que este hallazgo es presumiblemente más común en adultos (5). Al igual que lo encontrado por Wisberg (20), en el 100% de nuestra serie el VI ventrículo estuvo afectado, lo cual genera hidrocefalia comúnmente simétrica en la mayoría de casos (1,5,6,7,8,11,20). Típicamente la imagen del tumor se ve rodeada por una zona de densidad menor: el edema peritumoral (ocurre en más del 75% de casos en todas las series)(1,5,6,7,8,11). El 10% de nuestros tumores presentaron el patrón tomográfico típico, resultando solamente similar al 11% encontrado por Bourgouin (5) en 28 adultos, sin embargo otros investigadores como Nelson (8) y Sandhu (24) reportan tasas de 30% y 60%, respectivamente.

Finalmente, queremos resaltar el hecho que la imagen del meduloblastoma en el TAC es variada, no ocurriendo con frecuencia lo clásicamente descrito como "imagen topográfica típica". Creemos, en conclusión, que para hacer un diagnóstico por TAC con un buen índice de certeza, se debe considerar básicamente la edad del paciente (en niños el diagnóstico tomográfico es más sensible) y recordar que la imagen del meduloblastoma es con frecuencia diferente, sobre todo en la localización del tumor, en niños y adultos.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Maroldo TV, Barkovich AJ. Pediatric Brain Tumors. Seminars in Ultrasound, CT and MRI 1992; 13: 412-48.
2. Schwartz RB, Mantello MT. Primary Brain Tumors in Adults, Seminars in Ultrasound, CT and MRI 1992; 13: 449-72.
3. Rutka JT, Hoffman HJ. A critical Review of Meduloblastoma: From a Difficult Past to a Promising Future. Neurosurgery Quarterly 1991; 1: 54-78.
4. Allen JC. Childhood Brain Tumors: Current Status of Clinical Trials in Newly Diagnosed and Recurrent Disease. Pediatric Clinics of North America 1985; 32: 633-51.
5. Bourgouin PM, Tampieri D, Granola SZ. CT and MR Imaging Findings in Adults with Cerebellar Medulloblastoma: Comparison with Findings in Children. Am J Roentgenol 1992;

159: 609-12.

6. Zimmerman RA. Spectrum of Medulloblastomas Demonstrated by Computed Tomography. *Radiology* 1978; 126: 137-41.

7. Lizak PF, Woodruff WW. Posterior Fossa Neoplasms: Multiplanar Imaging. *Seminars in Ultrasound, CT and MRI* 1992; 13: 182-206.

8. Al-Mefty O, Jinkins JR, El Senoussi M. Medulloblastomas: A Review of Modern Management with a report on 75 cases. *Surg Neurol* 1985; 24: 606-24.

9. Heinicke HR. Tumores de Fosa Posterior en Niños (Tesis Maestro en Medicina). Universidad Peruana Cayetano Heredia, Lima, Perú. 1986. 16 pp.

10. Ismodes JC. Tomografía axial computarizada del sistema nervioso. Estudio epidemiológico. Tesis de Bachiller. Lima, Perú; Universidad Peruana Cayetano Heredia, 1989. 101pp.

11. Diez J, Callau P, Hermosilla T, et al. Medulloblastoma del adulto: Presentación de un nuevo caso. *Rev Clin Esp* 1992; 190: 30-31.

12. Zulch K, Brain tumors. En: World Health Organization. *Histological Typing of Tumours of the Nervous System*. Geneva: World Health Organization; 1979. p. 27-32.

13. Bayley C. Medulloblastoma. *Arch Dis Child* 1992; 67: 572-3.

14. Zee CS, Segall DH, Miller C, et al. Less Common CT Features of Medulloblastoma. *Radiology* 1982; 144: 97-102.

15. Park TS, Hoffman HJ, Hendrick EB, et al. Medulloblastoma: Clinical presentation and management. *J Neurosurg* 1983; 58: 543-552.

16. Tomita T, McClone DG. Spontaneous seeding of medulloblastoma. Results of CSF cytology and arachnoid biopsy from the cisterna magna. *Neurosurgery* 1983; 12: 265-267.

17. Weisberg LA. Intracranial neoplasms. *Neurologic Clinics* 1984; 2: 695-717.

18. Baker HL, Hourser OW, Campbell JK, National Cancer Institute Study: Evaluation of computed tomography in the diagnosis of intracranial neoplasms. I Overall Results. *Radiology* 1980; 136: 91-96.

19. Nelson M, Dieber C, Forbes WS. Paediatric medulloblastoma: Atypical CT Features at Presentation in the SIOP II Trial. *Neuroradiology* 1991; 33: 140-2.

20. Weisberg LA. Computerized tomographic findings in medulloblastomas. *Comput Radiol* 1982; 6: 83-91.

21. Tsuchida T, Tanaka R, Fukuda M. CT Findings of medulloblastoma. *Childs Brain* 1984; 11: 60-8

22. Boltshauser E, Hamalatha H, Grant DN, et al. Impact of Computerized Axial Tomography on the management. *Neurosurgery and Psychiatry* 1977; 40: 209-213.

23. Hubbard JL, Scheithauer BW, Kispert DB, et al. Adult Cerebellar Medulloblastomas: The pathological radiographic and clinical disease spectrum. *J Neurosurg* 1989; 70: 536- 44.

24. Sandhu A, Kendall B. Computed Tomography in management of Medulloblastomas. *Neuroradiology* 1987; 29: 444-52.
25. Wooddrow PK, Gajarawala J, Pinck RL. Computed Tomographic Documentation of the Non- enhancing posterior fossa medulloblastoma: An uncommon presentation, *J Comput Tomogr* 1981; 5: 41-3.
26. Fitz CR, Rao Kao KC. Primary tumors in children En: *Cranial Computed tomography*. Lee SH, Rao KC. McGraw Hill, New York. NY. 1983; 301-314.
27. Hershey BL, Zimmerman R. Pediatric Brain Computed Tomography. *Pediatric Clinics of North America* 1985; 32: 1477-1508.
28. Prasad A, Madan, VS, Buxi TB, et al. Medulloblastoma with extensive calcification. *Neuroradiology* 1991; 33: 447-48.
29. Kingsley DPE, Kendall BE. The CT Scanner in Posterior Fossa tumours of Childhood. *British Journal of Radiology* 1979; 52; 769-776.

Correspondencia:

Dr. Genaro Herrera.

Universidad Peruana Cayetano Heredia

Departamento de Radiología

Honorio Delgado 430. Lima 31,

Perú.